PARIJS

Annee 1973 N°

UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT-ROYAL

150

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François BOUILLET

Ne le 31 Aout 1940 a GUELMA (ALGERIE)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU DU NOURRISSON A PROPOS DE 2 CAS

President : Monsieur M. ROSSIER, Professeur.

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

Annee 1973 N°

UNIVERSITE RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT-ROYAL

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François BOUILLET

NE LE 31 AOUT 1940 A GUELMA (ALGERIE)

Présentée et soutenue publiquement le 1973

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU DU NOURRISSON A PROPOS DE 2 CAS

PRESIDENT : MONSIEUR M. ROSSIER, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
DBL.

- A Josiane, ma chère et tendre

- A la mémoire de mon Père

- A Maman

- A ma Soeur

- A mes Beaux Parents

En témoignage de toute ma gratitude et de toute mon affection.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548009_0032

A mon Maitre

Monsieur le Professeur ROSSIER

Médecin de l'Hôpital Saint Vincent de Paul

Qu'il trouve ici le témoignage de ma profonde gratitude pour la bienveillance qu'il a toujours eue à mon égard, et l'expression de ma respectueuse admiration pour l'enseignement qu'il m'a prodigué.

A Monsieur le Docteur LESAGE

Chef de Clinique

Assistant de l'Hôpital Saint Vincent de Paul

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.
En témoignage de la respectueuse gratitude pour l'enseignement qu'il m'a apporté et la bienveillance qu'il m'a toujours manifestéé.

A Monsieur le Docteur Léon MANUEL

Mon Premier Maitre et Ami

En témoignage de la grande

affection que je lui porte.

I N T R O D U C T I O N

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson est une maladie rare.

Bien qu'elle soit connue depuis près de 40 ans on ne retrouve qu'une trentaine d'observations publiées dans la littérature. C'est dire l'originalité tant du point de vue clinique, biologique, évolutif, de cette affection. C'est sous-entendre aussi que la physiopathologie de la maladie est encore totalement inconnue et qu'elle a été l'objet de maintes hypothèses.

Nous avons voulu cependant, en rapportant 2 observations personnelles, essayer de contribuer à l'étude de ce sujet.

Après avoir fait l'historique de la maladie, nous présenterons nos 2 cas, nous essaierons avec les données de la littérature d'en dégager les principales caractéristiques. Nous essaierons en dernier lieu de dégager les conceptions physiopathologiques modernes de la maladie.

H I S T O R I Q U E

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson a été individualisé assez récemment.

- C'est à l'étranger que fut publié le premier cas par VAN CREFELD en 1934. De cette observation nous n'avons pu retrouver qu'une photo de l'enfant atteint : elle ressemble en tous points aux descriptions faites plus tard.

- En 1936 des auteurs ARGENTINS : Mario DELCARREL, Ignacio DIAZ BOBILLO et José VIDAL décrivent un deuxième cas sous le titre "Edema hemorragico agudo en un lactante". Notons de suite que ce fut le seul cas dont l'évolution fut fatale puisque l'enfant décéda au bout de quinze jours d'infection pulmonaire.

- En 1938 c'est encore un auteur étranger, FINKELSTEIN, qui présente 2 observations avec assez d'exactitude pour que certains pédiatres dénomment encore cette affection, la maladie de FINKELSTEIN.

- Le premier cas publié en France est celui de LELONG, JOSEPH, CHAROUSSET à la Société de Pédiatrie en 1939. On trouve la description complète de cette observation princeps dans le premier tome des Archives de Pédiatrie en 1942, ainsi que le résumé des quatre observations étrangères précédentes et la photo du cas de VAN CREFELD. La description clinique de l'affection est complète et détaillée et il faut bien reconnaitre que rien de nouveau

n'a été apporté depuis. Déjà à l'époque, les auteurs avaient souligné le caractère bénin et l'évolution favorable de la maladie, son étiologie imprécise..... "La brusquerie de l'éruption, les oedèmes localisés, leur évolution éphémère, leur disparition totale sans laisser de traces font penser à un phénomène anaphylactique ou allergique..... Mais il nous est impossible de préciser la nature de la sensibilisation qu'elle soit d'ordre alimentaire ou autre ....."

- En 1939 un auteur allemand, SEIDLMAYER, publie une série de 10 cas sous le titre de "Purpura post infectieux en cocarde du nourrisson". Dans cette mise au point, l'auteur insiste sur le fait qu'il existe avant l'éruption une rhinopharyngite constante. Cependant, cette dénomination ne doit pas être retenue selon nous : l'élément oedémateux de l'éruption n'y figure pas.

- C'est certainement pour cette raison qu'en 1948 LAMY, AUSSANAIRE et NEZELOF décrivent un nouveau cas sous le titre "Purpura en cocarde avec oedèmes". Les auteurs avaient retenu à l'époque une origine infectieuse.

- En 1954, POSTMA et DEELMAN rapportent un nouveau cas qu'ils rapprochent de la P.A.N. à cause de la ressemblance histologique.

- En 1958, GERBEAUX et Mme JOUAS décrivent à la Société Française de Pédiatrie un cas tout à fait semblable aux précédents et qui a inspiré la thèse de MELMAN.

- Une autre thèse, celle de PALUSSIERE en 1959, a eu le mérite de montrer que le sérum de l'enfant malade était porteur d'un pouvoir capillaro-toxique. Cela a déterminé l'auteur dans sa conviction que l'affection est d'origine allergique.

- En 1960 ce sont NOUAILLE, GAUTHIER et LUCET qui présentent une observation tout à fait originale, tant dans sa traduction clinique que biologique, et sur laquelle nous reviendrons. Notons cependant de suite que les auteurs formulaient l'hypothèse d'une origine allergique post infectieuse, tout comme l'avait fait, avant eux, SEIDLMAYER.

- En 1960 une nouvelle thèse, celle de POIRAULT, était consacrée à une étude générale sur le sujet.

- Puis 2 nouvelles observations inspiraient le sujet de thèse de CHAVANNES en 1962. Outre certaines particularités cliniques, ces 2 cas ont fait l'objet d'une étude biologique détaillée : notamment un abaissement très net du pouvoir histamino-pexique a été constaté dans les 2 observations, ce qui a donné à l'auteur l'impression que l'origine de l'affection était bien une allergie post infectieuse.

- Des auteurs Bordelais, FONTAN, BATTIN, ALBERTY, MAGENDIE rapportent une nouvelle observation en 1964. L'histologie était celle d'un purpura rhumatoïde. Mais la recherche du pouvoir capillaro-toxique était négative à 2 reprises.

- En 1966 une nouvelle thèse était consacrée à ce sujet, celle de ROUSSOT. L'originalité de cette observation, outre le fait que l'on retrouve à plusieurs reprises du sang dans les selles de l'enfant, est que le test au latex histamine était abaissé. L'auteur ne considéra pas cependant ce résultat comme une preuve irréfutable d'allergie.

- Enfin en 1967 des auteurs MESSINS, CASTANIER, HEE, L. GASSIN et CHEVRY rapportent 3 nouvelles observations dans les annales de Dermatologie et Syphiligraphie. L'aspect clinique, évolutif et biologique de ces 3 cas permettait

à ces auteurs de se ranger du coté de LELONG et de penser que l'affection s'apparentait à l'urticaire hémorragique de l'adulte. L'étiologie allergique leur paraissait fort probable, d'autant que le pouvoir histamino pexique était nul les 2 fois où ils l'ont recherché.

- A notre tour, nous pensons utile de décrire les 2 observations effectuées dans le service de notre Maître ROSSIER à l'hôpital Saint Vincent de Paul.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N° 1

L'enfant S.. Sabine, née le 13 Mars 1965, est hospitalisée dans le service du Professeur Rossier le 29 Mars 1966, adressée par son médecin traitant pour un purpura.

- Histoire de la maladie :

. Le 27 Mars, apparition d'une petite éruption maculeuse du visage, autour de la bouche et sur les joues.

. Le 28 Mars : l'enfant est geignarde et abattue. Dans la soirée les parents notent une tuméfaction du poignet droit, puis du genou gauche et de la cheville gauche. Ces tuméfactions sont de type inflammatoire, douloureuses à la palpation, chaudes au contact avec en superficie des petites macules rosées. L'enfant est apyrétique. Le médecin traitant appelé, constate effectivement cette éruption et ces tuméfactions et l'enfant est hospitalisée le lendemain matin dans le service.

- Antécédents :

. Aucun antécédent familial notable.

. Antécédents personnels de l'enfant : 3ème enfant, accouchement à 8 mois et demi tout à fait normal. Alimentation équilibrée, vaccinations correctement effectuées. Dans les jours qui ont précédé l'éruption, l'enfant

a reçu du sirop de BECANTEX parce qu'elle toussait un peu.

- Examen à l'entrée dans le service le 29 Mars. Enfant de 1 an ayant un bon aspect général.
Localement il existe un oedème bilatéral des 2 pieds avec quelques ecchymoses en superficie. Au membre supérieur l'oedème gagne la main droite. Sur le visage des éléments maculo papuleux situés au pourtour de la bouche. Le reste de l'examen clinique est tout à fait normal.

- Le lendemain, 30 Mars, l'oedème s'accentue aux membres supérieurs, les éléments purpuriques persistent. Par contre il y a une régression des signes aux membres supérieurs. Le diagnostic d'oedème aigu hémorragique de la peau est envisagé et l'enfant est mis au traitement suivant : Prednisone 10 mg par jour et Tetracycline 400 mg par jour. L'évolution est très simple : le 1er Avril l'éruption et l'oedème sont en voie de disparition.
Le 5 Avril l'enfant sort du service, apyrétique, sans aucune trace.

- Les examens complémentaires suivants ont été effectués.

Numération formule sanguine :

G. Rouges : 4 250 000

GB. 13 600 dont 59% de Polys Neutro, 30% de lymphocytes, 11% de monocytes.

Plaquettes 320 000

Vitesse de sédimentation : 17 mm à la 1ère heure
42 mm à la 2ème heure

Pas d'albuminurie

Culot urinaire : stérile

Compte d'Addis : 138 hématies/mn

Electrophorèse des protides : augmentation des alpha 2 globulines (15%).

Donc pour nous résumer : apparition brutale chez une petite fille de un an, sans antécédent pathologique notable, d'un syndrome oedémateux atteignant les pieds et les mains, associé à un purpura en superficie de l'oedème, ainsi que sur le visage. Evolution tout à fait favorable en une seule poussée.

OBSERVATION N° 2

Le petit Gilles N..., né le 26 Février 1971, est hospitalisé dans le service du Professeur Rossier le 16 Octobre 1972, donc à l'âge de 20 mois, adressé par son Médecin traitant pour : Purpura ecchymotique avec oedèmes.

- Histoire de la maladie :

. Le 11 Octobre 1972, l'enfant fait une poussée fébrile à 38°5, brève, puisqu'elle disparait dans la journée.

. Du 12 au 15 Octobre, l'enfant est apyrétique, mais durant ces 4 jours il est grognon, anorexique.

. C'est le 15 Octobre au soir que la mère constate l'apparition de plaques violacées et oedémateuses au niveau des membres inférieurs.

. Et c'est le 16 Octobre que le médecin traitant fait hospitaliser le petit Gilles dans notre service.

- Antécédents.

. Les antécédents familiaux sont chargés puisque l'on trouve du coté paternel un grand-père atteint de rhume des foins; du coté maternel un grand-père asmathique, une grand-mère allergique à la Pénicilline, une mère atteinte de coryza spasmodique à la poussière. Enfin, Gilles a une

soeur de 7 ans porteuse d'eczéma.

. Antécédents personnels : la grossesse de la mère a été normale, l'accouchement sans problème. A 8 mois, l'enfant fait une bronchite asmathiforme traitée par Celestène et tétracycline. A 11 mois, une autre bronchite asmathiforme est traitée par Celestène et ampicilline. A 12 mois et à 16 mois deux épisodes semblables.
L'enfant est correctement vacciné et a reçu, dans les jours qui ont précédé l'éruption, du Prénoxan, du sirop de Fluisedal et de l'Argicilline simple.

- Examen à l'entrée le 16 Octobre 1972 : outre le purpura ecchymotique localisé aux membres inférieurs, l'interne de garde note une angine érythémato pultacée, une température à 37°5. Le reste de l'examen est tout à fait normal. D'emblée il est pratiqué une ponction lombaire et après un prélèvement sanguin pour hémoculture et divers examens sanguins, Gilles est mis au traitement suivant : AMPICILLINE 2,5 g par jour, GENTAMYCINE 8 mg 3 fois par jour en injection intra musculaire.
Notons de suite que la ponction lombaire a retiré un liquide clair mais que le doute d'une méningococcémie a tout de même conduit à cette antibiothérapie précoce.

- Le 17 Octobre 1972 : très nette accentuation tant du syndrome oedémateux que du purpura; tandis qu'étaient pratiqués un certain nombre d'examens complémentaires sur lesquels nous reviendrons, nous avons pu observer pendant 10 jours l'éruption quasi spontanée (puisque le traitement a été interrompu au bout de 48 heures) de la maladie.

- Le 19 octobre le Docteur LARREGUE appelé au

chevet de l'enfant confirme le diagnostic en soulignant toutefois qu'il existe 2 sortes de signes : d'une part, des macules purpuriques touchant les membres, les joues, disposées parfois en médaillon, parfois en cocarde; d'autre part, au niveau de l'avant bras droit, des papules oedémateuses. Le tout réalisant à la fois un aspect de purpura et d'urticaire sur un fond oedémateux.

- Ces signes regressent et le 24 Octobre tout semble avoir disparu.

- Cependant le lendemain une nouvelle poussée purpurique se produit qui s'estompe en 48 heures.

- Avant que l'enfant ne sorte du service, nous avons eu le résultat des examens complémentaires suivants :

. Numération formule sanguine

G. Rouges 4 460 000

G. Blancs 8 700 dont 47% de P. Neutros
(dont 1% d'Eosino)
41% de lympho.

. Ionogramme sanguin tout à fait normal

. Plaquettes 270 000

. Vitesse de sédimentation 7 mm à la 1ère heure
17 mm à la 2ème heure

. Une hémoculture négative

. Prélèvement de gorge négatif

. Liquide céphalo rachidien tout à fait normal tant dans son étude chimique, que cytologique et bactériologique.

. Un examen cytobactériologique des urines normal.

. Un compte d'Addis qui ne montre ni hématurie

microscopique, ni leucocyturie.

. Deux coprocultures négatives.

. Un taux d'antistrepto lysines inférieur à 30 unités par ml.

. Un Waaler-Rose négatif.

. Une étude de fixation du complément pour grippe, Ornithose-Psittacose, A.P.C., oreillons : négative.

. Un MNI test négatif.

. Une réaction des Agglutinines froides : négative.

. Une Electrophorèse des Protides sanguins normale.

. Un pouvoir antihistaminique et antisérotonique du sérum dont les résultats sont normaux.

. Une Immunoélectrophorèse sérique qui montre une nette augmentation de l'Haptoglobine.

. Une Etude complète de l'hémostase sans anomalie aucune.

. Un dosage des IgE : 230 u/ml (normal)

. Du point de vue radiologique une opacité totale des sinus maxillaires.

. Enfin une Etude histologique à partir d'un élément de la face externe de l'avant bras gauche et effectuée par le laboratoire d'Anatomie Pathologique du Professeur CIVATTE à l'hôpital St Louis :

" Il existe dans le derme superficiel moyen et profond, un infiltrat très dense, à topographie uniquement périvasculaire, fait de polynucléaires d'aspect pycnotique

et avec des images de caryorexis. Les vaisseaux qui centrent cet infiltrat ont une paroi épaissie, envahie par des polynucléaires et ont une lumière peu visible. Le tissu conjonctif autour de ces vaisseaux a un aspect plus éosinophile quenormalement, un peu homogénéisé, témoignant d'une nécrose fibrinoïde. On ne retrouve pas cette nécrose dans les parois vasculaires. Enfin il existe quelques globules rouges extravasés difficiles à voir au sein de l'infiltrat très dense. La coloration de Turnbull est négative.

En conclusion : l'image histologique est celle d'une angéite allergique, compatible avec le diagnostic de purpura rhumatoïde toxidermique ".

En résumé on peut dire qu'il s'agissait là d'un enfant de 20 mois, ayant un terrain atopique certain qui a présenté brutalement une éruption à la fois purpurique et urticarienne associée à un oedème segmentaire. Ces signes sont apparus quelques jours après une rhinopharyngite, ont regressé spontanément en 2 poussées. Les examens complémentaires n'ont apporté aucun élément en faveur d'une allergie. L'histologie par contre montre qu'il s'agissait d'une angéite allergique.
Notons enfin que l'enfant a eu une intradermo réaction à l'histamine qui a été négative.

LES DONNEES DE LA LITTERATURE

Nous pensons pouvoir résumer clairement toutes les observations publiées à ce jour dans les tableaux suivants. Cela nous permettra ensuite de tirer les principaux traits de l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson.

Notons de suite que nous n'avons pas retrouvé d'observations américaines (et ce certainement en raison de la dénomination particulière que doit avoir cette maladie outre atlantique).

TABLEAU N° I

OBS..	AUTEURS	AGE	Sexe	antécédents familiaux	antécédents personnels	SAISON	SIGNES PREMONOTOIRES	MODE DE DEBUT	OEDEME	PURPURA
1	VAN CREFELD 1934								Visage Membres (Photo dans Archives de Pédiatrie	Visage Membres
2	DEL CARREL 1936	12 mois	M		aucun nourri au lait de vache		aucun	brutal	Visage Pieds Mains	disséminé articulations
3	FINKELSTEIN 1938	8 mois	M		allaitement mixte		Rhino-Pharyngite + Otite		Visage	Pétéchies Hématomes Membres
4	FINKELSTEIN 1938	15 mois	F						Périorbitaire surtout	
5 à 14	SEIDLMAYER 1939	" Purpura en cocarde du nourrisson"		post infectieux			Rhino Pharyngites constantes			
15	LELONG 1942	8 mois	M			JANVIER	aucun	Brutal	Visage Membres	Pétéchies Ecchymoses Placards Polycycliques
16	LAMY 1947	16 mois	M	Aucun	Aucun	NOVEMBRE	Aucun	Brutal	Visage Membres	Aspect en "cocarde" + ecchymoses

TABLEAU N°2

OBS...	AUTEURS	AGE	Sexe	antécédents familiaux	antécédents personnels	SAISON	SIGNES PREMONITOIRES	MODE DE DEBUT	OEDEME	PURPURA
17	POSTMA 1954									
18	MELMAN (thèse) ET GERBEAUX 1958	10 mois	F	Aucun	Aucun	Février	Aucun	Brutal	Rosé et dur Membres	Ecchymoses
19	PALUSSIERE (thèse) 1959	17 mois	M	Aucun	Prurigo Strophulus	Janvier	2 poussées fébriles inexpliquées 15 jours avant	Brutal	Pieds Mains Teinte blafarde	Caractère surélevé et ortié
20	NOUAILLE 1960	3 ans et demi	F	Parents arméniens	Prurigo et urticaire	Janvier	Rhino-Pharyngite 15 jours avant	Brutal	Dur et tendu Visage Membres	Polymorphe Bulles à contenu hémorragique Atteinte des muqueuses
POIRAULT (thèse) 1960 Revue générale sur le sujet										
21	CHAVANNES (thèse) et VESLOT 1962	8 mois	M	Aucun	Aucun	Mars	Rhino-Pharyngite 8 jours avant	Brutal	Visage et Membres	aspect en cocarde et urticarien
22	CHAVANNES (thèse) et SEE 1962	7 mois	F	Eczéma chez la mère	Aucun	Décembre	V.A.V. 8 jours avant	assez progressif	Visage et Membres	Ecchymoses

TABLEAU N °3

OBS...	AUTEURS	AGE	Sexe	antécédents familiaux	antécédents personnels	SAISON	SIGNES PREMONITOIRES	MODE DE DEBUT	OEDEME	PURPURA
23	FONTAN 1964	18 mois	F	Aucun	Aucun	Août	Vaccin Anti Polio injectable 5 jours avant	Brutal	Allure fluxionnaire	Polymorphe + Aspect en cocarde
24	ROUSSOT (thèse) 1966	23 mois	F	Aucun	Retard Staturo-pondéral	Mars	Aucun	Brutal	Membres inférieurs Visage	Pétéchies Ecchymoses
25	CASTANIER 1967	18 mois	F	Aucun	Aucun	Avril	Aucun	Brutal	Visage Membres	Lenticulaire
26	CASTANIER 1967	5 mois	F	Père asthmatique	Aucun	Août	Conjonctivite	Brutal		Visage et Membres
27	CASTANIER 1967	33 mois	M			Nov.			Pieds	Pieds
28	ROSSIER 1973	12 mois	F	Aucun	Aucun	Mars	TOUX quelques jours avant	Brutal	Membres inférieurs	Ecchymoses Visage Membres
29	ROSSIER 1973	19 mois	M	Terrain ATOPIQUE	Bronchites asmathiformes	Oct.	Rhinopharyngite quelques jours avant	Brutal	Membres + Joues	Polymorphe Cocarde Eléménts urticariens

TABLEAU N° 1

OBS..	AUTRES SIGNES CLINIQUES	EVOLUTION	Signes généraux	G. Blancs	Eosino	Crase Sang.	Fonction rénale	Elect Protides	ASLO	Pouvoir H.P.	Autres Ex. complém.	HISTOLOGIE
1												
2		mort par infection urinaire en 15 jours										
3		guérison au bout de quelques jours										
4	Diarrhée sanglante	guérison en 7 jours										
5 à 14	" Purpura post infectieux du nourrisson"		39°	21000								
15	Aucun	2 poussées guérison en 20 jours	38°	10800	2%	Normale					PL normale Myelogrammme normal	
16	Aucun	guérison en 15 jours 2 poussées	39°	21000	0%	Normale	Normale				Test cutané avec suspension de germes. Hemoculture + à Strepto viridans	Capillarite inflammatoire

TABLEAU N° 5

OBS...	AUTRES SIGNES CLINIQUES	EVOLUTION	Signes généraux	G. Blancs	Eosino	Crase Sang	Fonction rénale	Elect. Protides	ASLO	Pouvoir H.P.	AUTRES Ex. COMPLEM.	HISTOLOGIE
17												Capillarite type P.A.N.
18	Aucun	une seule poussée en 7 jours	38°	18600	2%	Normale					Cytologie urinaire	
19	Gorge rouge	Plusieurs poussées	37°8	20200		Normale					Pouvoir capillarotoxique positif	
20	Douleurs abdominales gorge rouge Hématurie	Plusieurs poussées Hématurie et albuminurie persistantes pendant plusieurs mois	37° à 39°	21800		Normale	Urée normale albumine et sang	alpha 2 globulines ↗	25v.	Nul le 12ème jour 5% le 32ème jour	-Hémocultures -Prélèvement de gorge -Recherche de Rickettsies -Cellules de Hargraves	Discrète périvascularite Diagnostic non porté
POIRAULT (thèse) 1960 Revue Générale sur le sujet												
21	gorge rouge + Otite purulente	Une seule poussée Guérison en 12 jours	38°6	11400	3%	Normale			1200v	Baisse à 10%	-Hémocultures Examen des urines PL	Aspect de capillarite thrombosante
22	Maelena	plusieurs poussées en 12 jours	38°8	10600		Normale	Normale	alpha 2 et gamma globulines ↗	50 v	Baisse à 10%	Hémocultures PL	Lésions typiques de purpura inflammatoire

TABLEAU N° 6

OBS...	AUTRES SIGNES CLINIQUES	EVOLUTION	Signes généraux	G. blancs	EO-sino	Crase sang.	fonction rénale	Electroprotides	ASLO	Pouvoir H.P.	Autres Ex. Complem.	HISTOLOGIE
23	Aucun	5 poussées en 15 jours	39°	14800	0%	Normale	Urée: 0,50 puis 0,80 Albuminurie		50v	Normal 2 fois de suite	Hémocultures	Pericapillarite diapédetique et inflammatoire type "purura rhumatoïde"
24	Aucun	Plusieurs poussées en 15 jours	38°	14000	1%	Normale	Normale				Présence de sang dans les selles du Latex	
25	Aucun	Une poussé en 10 jours	38°9	7400	1%	Normale			<50v	Nul	Hémoculture	
26	Aucun	2 poussées en 10 jours	37°5	12800	3%	Normale				Nul		
27	Aucun	2 poussées à 2 semaines d'intervalle	39°5	8800	6,5%	Normale						
28	Aucun	1 poussée en 7 jours	37°	13600	0%	Normale	Normale	alpha 2 globulines				
29	Amygdalite érythémato pultacée	Plusieurs poussées en 10 Jours	37°5	8000	1%	Normale	Normale	Normale	<50v	Normal	IgE:normale Immunoelectrophorèse: de l'Haptoglobine IDR à l'histamine normale	Aspect d'angéite allergique type purpura rhumatoïde

En reprenant la trentaine d'observations ainsi décrites, il est intéressant d'essayer de tirer les éléments qui nous paraissent constants et caractéristiques dans cette affection.

. L'âge tout d'abord : il s'agit de nourrissons qui ont entre 8 et 18 mois (seuls 3 d'entre eux avaient plus).

. Les 2 sexes sont atteints de manière équitable.

. L'interrogatoire à la recherche d'un terrain atopique familial ou personnel n'a permis que dans de rares cas de trouver une allergie dans la famille (3 cas), ou dans les antécédents personnels de l'enfant (3 cas aussi). Etant donné la probabilité de l'origine allergique de la maladie, il nous parait primordial à l'avenir de faire une enquête approfondie dans ce sens dès que le diagnostic sera suspecté.

. L'oedème aigu hémorragique est une maladie hivernale : on compte 11 cas survenus en hiver sur les 15 dont on a pu connaitre la date de début.

. Parmi les signes cliniques de l'affection on retrouve souvent, avant même le début de l'éruption, une infection rhinopharyngée avec fièvre. Dans 2 cas une vaccination a précédé de quelques jours la maladie.

. Le mode de début est constant dans tous les cas; il s'agit d'une maladie à début très brutal : en quelques heures l'enfant est couvert de la tête aux pieds.

. L'oedème est bien entendu un signe caractéristique de la maladie, tant et si bien, que beaucoup d'auteurs ont refusé d'intégrer les 10 cas, qu'avait publié

SEIDLMAYER en 1939, sous le nom de "Purpura post infectieux en cocarde du nourrisson", titre dans lequel l'élément oedémateux de l'affection n'est pas rappelé.

Les caractères de l'oedème sont toujours les mêmes : il s'agit d'un oedème dur et tendu atteignant essentiellement le visage et les membres.

. Le purpura est l'autre élément fondamental du diagnostic : il apparait en même temps que l'oedème ou le précède quelquefois de peu.

Ses caractères sont également simples et constants : il couvre les mêmes régions que l'oedème, c'est à dire le visage et les membres. L'atteinte de la face externe des joues nous parait être un très bon signe, alors que l'atteinte des muqueuses n'est que rarement constatée. Il s'agit d'une éruption polymorphe avec des pétéchies, des ecchymoses. Notons de suite ici que pour certains auteurs (Jean BERNARD, Georges MATHE et Lucien ISRAEL) le seul fait que le purpura soit ecchymotique différencie totalement l'oedème aigu hémorragique du purpura de Schönlein-Henoch dans la définition clinique duquel il n'y a jamais d'ecchymose.

Ce qui nous parait cependant plus caractéristique du type de purpura de cette affection c'est qu'il existe presque constamment des éléments ortiés, en cocarde, surélevés et urticariens qui placent la maladie à cheval entre l'urticaire et le purpura simple.

. Les autres signes cliniques associés à l'oedème et au purpura sont si rarement retrouvés qu'ils ne nous paraissent pas entrer en ligne de compte dans le diagnostic : outre l'élément infectieux quasi constant, avec une température toujours retrouvée à 38 - 39 et qui ne dure

que 2 ou 3 jours, on a pu retrouver à 3 reprises des signes d'hémorragie extériorisée (deux moelena et une hématurie).

. L'évolution de la maladie nous parait être un élément aussi fondamental pour le diagnostic que le sont le purpura et l'oedème. En effet, l'évolution se fait toujours vers la guérison en 10 jours, mais en 2 ou 3 poussées, et regression puis réapparition brutale de tous les signes cliniques lors de ces poussées. Bien que beaucoup d'enfants n'aient pas été revus par la suite, le pronostic lointain nous parait tout à fait excellent.

. Certains examens complémentaires sont essentiels pour porter le diagnostic.

. Le taux des plaquettes est toujours normal et la crase sanguine n'a également jamais révélé d'anomalies.

. L'hyperleucocytose est toujours élevée. Les chiffres de globules blancs varient entre 10 et 20 000. Elle traduit bien le caractère infectieux de la maladie.

. Le taux des éosinophiles est, par contre, toujours normal, ce qui ne va pas à l'encontre d'une maladie de nature allergique, puisque l'hyperéosinophilie n'est pas une condition nécessaire pour porter le diagnostic d'allergie.

. L'étude de la fonction rénale a toujours été tout à fait normale en dehors de deux cas isolés.

. L'électrophorèse des protides, lorsqu'elle a été effectuée, a montré un pic d'hyperalpha 2 globulines dans 3 observations sur 4.

. Le taux des antistreptolysines permet par sa

normalité régulière d'éliminer l'hypothèse d'une streptococcie.

. La ponction lombaire pratiquée dans presque tous les cas (en raison de la ressemblance du point de vue clinique avec une méningococcémie) n'a jamais présenté d'anomalies tant du point de vue cytologique, chimique ou bactériologique.

. Le pouvoir histaminopexique considéré comme un élément très important en faveur de l'origine allergique de la maladie, lorsqu'il est abaissé, a montré les anomalies suivantes : dans 5 observations il a été effondré ou nul et dans 2 observations (dont une des nôtres) les chiffres ont été normaux.

. Le pouvoir capillarotoxique, examen complémentaire sur lequel beaucoup d'espoirs étaient fondés n'est pratiquement plus fait en raison des trop rares résultats tangibles que l'on peut en tirer. Il existe en effet beaucoup trop de fausses positivités.

. Parmi les autres examens biologiques il en est un dont il faudra certainement tenir compte ces prochaines années : il s'agit du dosage des IgE. Dans notre deuxième observation, le taux a été de 230 unités/ml (normal ou bien < à 300. Rappelons que ce test effectué in vitro a non seulement l'avantage d'être inoffensif, mais aussi celui de doser ces IgE qui ont une spécificité allergique. Lorsque la technique de ce dosage et les normes seront connus de tous, ce sera certainement un examen précieux pour la recherche d'un terrain atopique.

. Reste la preuve histologique. Dans 7 observations seulement une biopsie de peau a été effectuée.

Il s'agit pourtant d'une preuve irréfutable qu'il faut faire.

Dans chacun des 7 cas on retrouve des éléments constants, à savoir :

- un épiderme normal
- une érythrodiapédèse
- un infiltrat endo et péricapillaire constitué de polynucléaires ou de cellules lymphocytaires.

Parfois les artérioles présentent, du fait d'une thrombose fibrineuse, un aspect de capillaritéethrombosante.

Pour se résumer, le diagnostic peut être porté sur les éléments suivants :

- il s'agit de nourrissons
- qui après un épisode fébrile
- présentent très brutalement une éruption purpurique et un oedème qui siègent sur les membres et le visage.
- ce purpura ne s'accompagne d'aucune modification de la crase sanguine.
- l'évolution se fait vers la guérison spontanée en 10 à 12 jours après 2 ou 3 poussées.
- l'histologie montre qu'il s'agit d'une "angéite allergique".

En comparant nos deux observations à cette "forme-type" effectuée à partir des cas précédents, nous pensons bien qu'elles sont superposables et que nos 2 enfants étaient bien porteurs d'un oedème aigu hémorragique de la peau.

C L A S S I F I C A T I O N

Avant de conclure, il nous parait nécessaire d'essayer de classer cette maladie et d'abord de la comparer à des affections plus connues.

S'agit il d'une variété spéciale d'urticaire? Certes, l'aspect clinique que prend parfois l'éruption, le fait qu'elle apparait après une cause déclenchante infectieuse ou autre, la normalité des examens biologiques pourrait le laisser supposer. Mais l'examen histologique réfute cette hypothèse. En effet, il n'y a pas d'angéite sur une coupe histologique d'urticaire, par contre, il existe un oedème situé dans le derme.

S'agit il alors de la manifestation chez un nourrisson d'un purpura rhumatoïde? Beaucoup l'ont pensé, certains le pensent encore.

Il est bon d'essayer de rappeller ici brièvement la classification du syndrome de Schönlein-Henoch. Ce terme désigne un syndrome s'exprimant par les 4 signes suivants : un purpura pétéchial jamais ecchymötique ne s'accompagnant d'aucun désordre de l'hémostase, des manifestations articulaires et digestives, une glomérulo néphrite très fréquente.

L'analyse attentive des données cliniques et étiologiques ont conduit à distinguer dans le cadre de ce syndrome, 3 variétés :

(1) Le purpura inflammatoire chronique qui, comme son nom l'indique, est une maladie chronique atteignant

l'adulte, accompagné d'une glomérulo-néphrite subaiguë et d'une augmentation des gamma globulines. Donc, rien de comparable avec ce qui nous intéresse.

(2) Le purpura inflammatoire aigu idiopathique, plus connu des pédiatres de langue française sous le nom de "purpura rhumatoïde". C'est une maladie de l'enfant dont l'éruption est exclusivement pétéchiale, monomorphe, nettement influencée par l'orthostatisme.

Le pouvoir histamino pexique du sérum est le plus souvent normal, et beaucoup d'auteurs ont accusé une infection rhinopharyngée d'être à son origine.

Le rôle du streptocoque, en particulier, a été invoqué. On ne peut exclure une réaction immuno-allergique.

Quoi de comparable, dans tout cela, avec l'oedème aigu hémorragique ?

Certes, il s'agit là aussi d'enfants, de nourrissons même, ayant un purpura à début brutal et dont on ne connaît pas l'origine.

La ressemblance s'arrête là. C'est peu.

Par contre, il existe beaucoup de différences entre ces deux affections pour qu'on ne puisse les rapprocher: du point de vue clinique, l'éruption est monomorphe dans l'une et polymorphe dans l'autre. Elle n'est pas influencée par l'orthostatisme dans l'oedème aigu hémorragique de la peau (encore que les nourrissons atteints n'étaient pas tous en âge de se tenir debout). Enfin, elle est accompagnée d'un oedème et, là encore, il n'y a ni manifestations articulaires, rénales ou digestives alors que ces manifestations sont fréquentes si ce n'est constantes dans le purpura rhumatoïde.

(3) Reste enfin le purpura inflammatoire allergique qui se caractérise par une éruption purpurique polymorphe associée à divers éléments non hémorragiques (urticaire, eczéma, oedème) atteignant aussi bien des enfants que des adultes possédant un terrain allergique certain.

Cette éruption est déclenchée par un facteur alimentaire, respiratoire ou autre que décèle l'interrogatoire et les tests dermiques.

Enfin, il existe toujours un effondrement du pouvoir histaminopexique du sérum.

Du point de vue clinique, il s'agit certainement de la variété qui ressemble le plus à l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson en raison du polymorphisme de l'éruption, en raison surtout de cet aspect surélevé, en cocarde, urticarien, "anaphylactoïde" que l'on retrouve bien dans les deux maladies.

Le terrain allergique, les facteurs déclenchants, l'effondrement du pouvoir histamino pexique ne sont pas des éléments de discrimination entre les deux maladies puisqu' on les retrouve parfois dans l'oedème aigu hémorragique de la peau.

En résumé, cette variété de Syndrome de Schönlein-Henoch est une maladie très voisine de celle qui nous intéresse, mais nous ne pensons pas qu'il s'agisse de deux expressions de la même maladie à deux âges différents de la vie.

On le voit donc, l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson ne rentre dans aucune classification encore connue. Il s'agit bien d'une affection à part, rangée pour l'instant dans le vaste "fourre-tout" des vascularités allergiques.. en attendant de trouver peut-être un jour une place plus précise.

C O N C L U S I O N

L'oedème aigu hémorragique de la peau est une maladie rare, atteignant le nourrisson et l'enfant très jeune.

Sur le plan clinique, l'association de lésions purpuriques et oedémateuses, leur localisation élective aux quatre membres et au visage, rendent la maladie aisément reconnaissable. Leur évolution par poussées avec guérison spontanée en dix jours confirment souvent à posteriori le diagnostic.

Les examens complémentaires montrent qu'il s'agit d'un purpura vasculaire pur sans aucune anomalie de la crase sanguine. Il existe une lésion histologique d'angéite "allergique".

Nous avons discuté les rapports de cette affection avec les diverses manifestations groupées dans le cadre du Syndrome de Schönlein-Hénoch; elle paraît bien avoir une autonomie complète.

L'étiologie de l'oedème aigu hémorragique de la peau est encore mal connue; divers arguments permettent d'évoquer une manifestation immunoallergique, peut-être post infectieuse.

Il s'agit donc d'une affection bien isolée ne ressemblant à aucune autre déjà existante chez l'enfant ou l'adulte mais qui entre dans le cadre des allergies vasculaires.

B I B L I O G R A P H I E

- BERNARD J., MATHE G., ISRAEL L.
  Etudes cliniques et biologiques du syndrome de SCHONLEIN-HENOCH
  Presse Médicale, 1957-65 - N° 33 - page 759.

- CASTANIER J., HEE P., LELIEVRE-GASSIN C., et CHEVRY A.
  L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson
  Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie,
  Paris 1967, 94, 4, pages 379 à 386.

- CHAVANNES Louis.
  L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson
  Thèse Paris 1961.

- DEL CARREL L., DIAZ BABILLO I. et VIDAL J.
  Edema hemorragico agudo en un lactante
  La Prensa Medica Argentina 15 Juillet 1936.

- FINKELSTEIN H.
  Saüglingskrankheiten 4ème édition, 1938, p. 814.

- FONTAN A., BATTIN J.J., ALBERTY J. et MAGENDIE L.
  L'oedème cutané hémorragique du nourrisson
  Archives Françaises de Pédiatrie
  1965, 22, page 1119.

- GERBEAUX et Mme HERBERT-JOUAS.
  L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson
  Archives Françaises de Pédiatrie, Juin 1958.15.1266.

- HALPERN G.M. et LEVY C.
Données actuelles sur les techniques de dosage des IgE
"Allergie et Immunologie"
Volume IV - N°2 - 2ème trimestre 1972 - page 91.

- LAMY, AUSSANAIRE et NEZELOF.
Sur une observation de "purpura en cocarde" avec oedèmes.
Bulletin et mémoire de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris 1948, N°32 - pages 1136-40.

- LELONG M., JOSEPH et CHAROUSSET.
L'oedème aigu hémorragique de la peau
Archives Françaises de Pédiatrie, 1942, N° 1. p41.

- MALLET R. et LABRUNE B.
Les oedèmes du nouveau-né et du nourrisson
Revue du Praticien 1969, tome XIX, N°27 - p.3905.

- MELMAN C.
Thèse Paris 1958.

- NOUAILLE J., GAUTHIER M. et LUCET P.
Un cas de vascularite allergique à type d'oedème aigu hémorragique de la peau avec manifestations rénales.
Archives Françaises de Pédiatrie, 1960, Tome 17,N°1. 110.

- PALUSSIERE
Thèse Bordeaux 1959.

- POIRAULT C.
Contribution à l'étude de l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson.
Thèse Alger 1960.

- POSTMA et DEELMAN
Oedème aigu hémorragique de la peau ou maladie de FINKELSTEIN.
Nederland Tijdschrift Voorgeneeskunde
1954, 98, N° 37.

- ROUSSOT J.C.
Sur l'oedème aigu hémorragique de la peau.
Thèse Paris 1966.

- SEIDLMAYER
Die Fruhinfantile post-infectiose kokarden purpura.
Zeitschrift fur Kinderheitkunde
17 Juin 1939, 61.

- St. NICOLAU et A. BABANOIU
Recherches expérimentales sur le pouvoir dit capillaro-toxique du sérum.
Presse Médicale 1960, N° 59, pages 2336-2339.

- VAN CREFELD
Maandschr Kindergeneesk, 3, 1934.

Vu, le Président de Thèse	Vu, le Doyen de la faculté COCHIN PORT-ROYAL
Mr. le Professeur ROSSIER	Mr. le Professeur DELBARRE

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET